

Hipoplasia Aislada del Componente Apical del Ventrículo Derecho

Carlos José Mota de Lima,¹ Cezário Antônio Martins,¹ Nelson Lopes Evangelista,¹ Ana Carolina Brito de Alcantara,⁴ Filipe Pereira Cavalcante,² Érica Saldanha Freire Simões³

Hospital de Messejana - Dr. Carlos Alberto Studart Gomes;¹ Universidade Estadual do Ceará;² Universidade Federal do Ceará;³ Centro Universitário Christus,⁴ Fortaleza, CE – Brasil

Introducción

La hipoplasia aislada del componente trabecular apical del ventrículo derecho, también denominada hipoplasia aislada del ventrículo derecho, es una condición rara que se caracteriza por una alteración sólo de la porción trabecular del ventrículo derecho.¹ Tiene aparente influencia familiar.²⁻⁵ Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y el examen físico a veces es normal. El diagnóstico es frecuentemente determinado por el ecocardiograma, por el estudio hemodinámico o por la resonancia magnética.^{2,3,6,7} El tratamiento puede basarse en intervenciones precoces con anastomosis sistémico-pulmonar en los casos que evolucionan con cianosis e hipoflujo pulmonar, así como en cirugías de corrección definitiva, que incluyen el cierre del defecto del septo interatrial, cuando el ventrículo derecho (VD) es de tamaño razonable, o la corrección univentricular por medio de la cirugía de Glenn o de Fontan.^{2,6} En este relato será descrito el caso de un paciente masculino con clínica de insuficiencia cardíaca y hallazgos ecocardiográficos compatibles con la hipoplasia aislada del componente apical del ventrículo derecho.

Relato del Caso

A.C.S, masculino, 44 años, fue admitido en la emergencia con queja principal de disnea progresiva que, actualmente, se presenta en reposo con empeoramiento a los esfuerzos físicos. Asociado al cuadro, paciente refirió tos con secreción mucoide y hemoptoica, además de dolor torácico ventilatorio dependiente, disnea paroxística nocturna, ortopnea, mareo, sudoresis, somnolencia, edema de rostro, de abdomen y de miembros inferiores.

Al examen físico, la auscultación cardíaca reveló ritmo cardíaco irregular, ruidos normofonéticos con presencia de soplo sistólico en foco mitral (+2/ 6+) con irradiación para la línea axilar anterior. Examen físico, pulmonar y abdominal, fisiológicos. Examen de las extremidades con presencia de

edema de miembros inferiores (+2/ 4+) con presencia de signo de la fóvea.

El paciente fue admitido para internación hospitalaria, siendo realizado el protocolo de exámenes de admisión. El electrocardiograma evidenció solamente una fibrilación atrial.

Al ecocardiograma bidimensional con Doppler, se evidenció aumento importante del atrio derecho (volumen indexado: 55 mL/m²) e hipoplasia de la porción apical del ventrículo derecho. Por medio de un corte apical 4 cámaras enfocado en el ventrículo derecho, obtenido con orientación lateral o medial del transductor, fueron evaluados los diámetros de esa cavidad. Hubo cuidado, en la obtención de la imagen, para que el ápice del VI estuviese en el centro del sector escaneado, exhibiendo, simultáneamente, el mayor diámetro basal del ventrículo derecho. En este estudio la pared libre del VD estuvo bien definida.

Diámetro en la base del VD: 55 mm; diámetro de la porción media en un corte enfocado en el VD: 43 mm; diámetro longitudinal del ventrículo derecho: 49,5 mm; porción apical hipoplásica y dilatación de la vía de salida subpulmonar: 42,5 mm (Figuras 1 y 2). Disfunción sistólica del ventrículo derecho fue observada por medio de los siguientes criterios ecocardiográficos: TAPSE: 15 mm, FAC: 27% y onda S' del Doppler pulsado menor que 9,5 cm/s. Presión sistólica de la arteria pulmonar subestimada por la disfunción ventricular derecha, contractilidades global y segmentaria del VI preservadas en reposo con fracción de eyección de 63%, reflujo aórtico mínimo, reflujo tricúspide moderado, ausencia de desplazamiento distal de la valva septal de la válvula tricúspide (Figura 3), ausencia de trombos y/o masas intracardíacas, foramen oval patente con pequeño flujo izquierda derecha y derrame pericárdico leve.

Discusión

En 1959, hubo el primer estudio que describía la hipoplasia aislada del componente apical del ventrículo derecho, con el caso relatado por Gasul et al.⁸ En 1971, Van der Hauwaert et al.³ publicaron un relato con la descripción de dos nuevos pacientes y con la revisión de los 12 casos descritos hasta aquella fecha.^{1,2} Mientras tanto, cuando fue revisado el estudio de Hauwaert, varios pacientes no presentaban una angiocardiógrafa y muchos presentaban defecto de valva tricúspide asociado.¹ En el Brasil, el primer estudio de esa enfermedad fue publicado en 1996 por Amaral et al.² por medio de la USP de Ribeirão Preto, con el relato de dos nuevos casos diagnosticados.

El ventrículo derecho tiene tres componentes distintos descritos por Goor y Lillehei:⁹ la vía de entrada, que

Palabras clave

Cardiopatías Congénitas; Disfunción del Ventrículo Derecho/cirugía; Ecocardiografía Doppler.

Correspondencia: Carlos José Mota de Lima •
Rua Jonas Sampaio, 551, casa 14. Código Postal 60830-465,
José de Alencar, Fortaleza, CE - Brasil
E mail: carlos_mota_lima@yahoo.com.br
Artículo enviado el 28/5/2016; revisado el 15/7/2016;
aceptado el 18/11/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170007

Caso Clínico

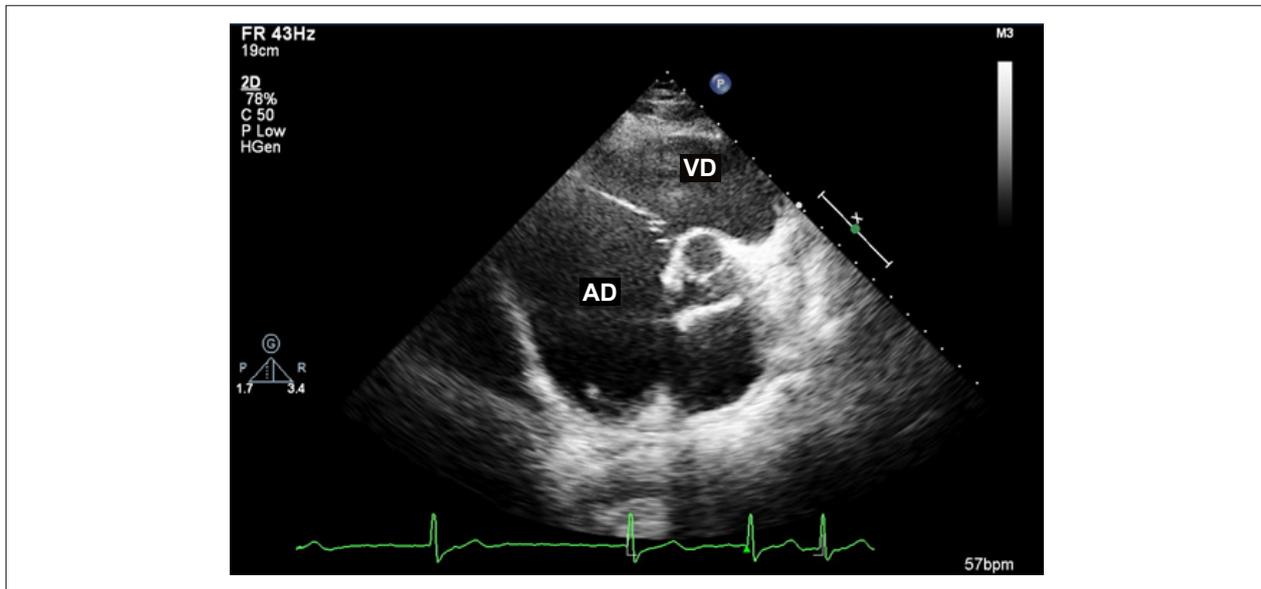


Figura 1 – Corte paraesternal transversal - Hipoplasia de la porción apical del VD. VD: ventrículo derecho; AD: atrio derecho.

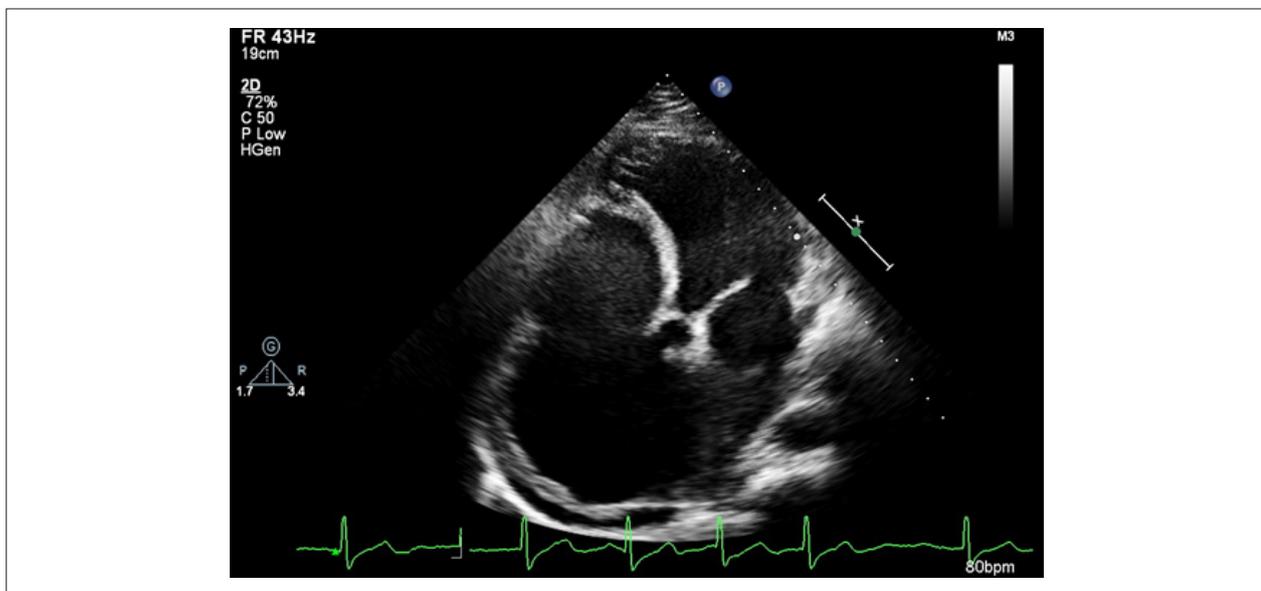


Figura 2 – Corte apical cuatro cámaras – Hipoplasia de la porción apical del VD.

comprende el aparato valvular atrioventricular, la porción trabecular (o apical) y la vía de salida. La hipoplasia del ventrículo derecho se caracteriza cuando uno de esos tres componentes está afectado, pudiendo estar asociada a diversas alteraciones además de la reducción del tamaño de la cámara, como la atresia de válvula pulmonar, atresia de válvula tricúspide y otros defectos congénitos, como los de septo interatrial o interventricular.¹

El componente trabecular es responsable por la morfología normal del ventrículo. De esa forma, cuando hay una alteración de esa porción, el ventrículo derecho

presentará un tamaño reducido. Mientras tanto, hay una preservación de las válvulas tricúspide y pulmonar, teniendo en cuenta que ellas son originadas de otros dos componentes. La alteración apenas de la porción trabecular caracteriza la hipoplasia aislada del ventrículo derecho, una enfermedad rara, con pocos casos descritos.¹ Esa alteración estructural promueve un aumento en la resistencia a la entrada del flujo sanguíneo en el ventrículo derecho, elevando la presión en esa cámara cardíaca al final de la diástole y en el atrio derecho, que necesita realizar un mayor trabajo.³

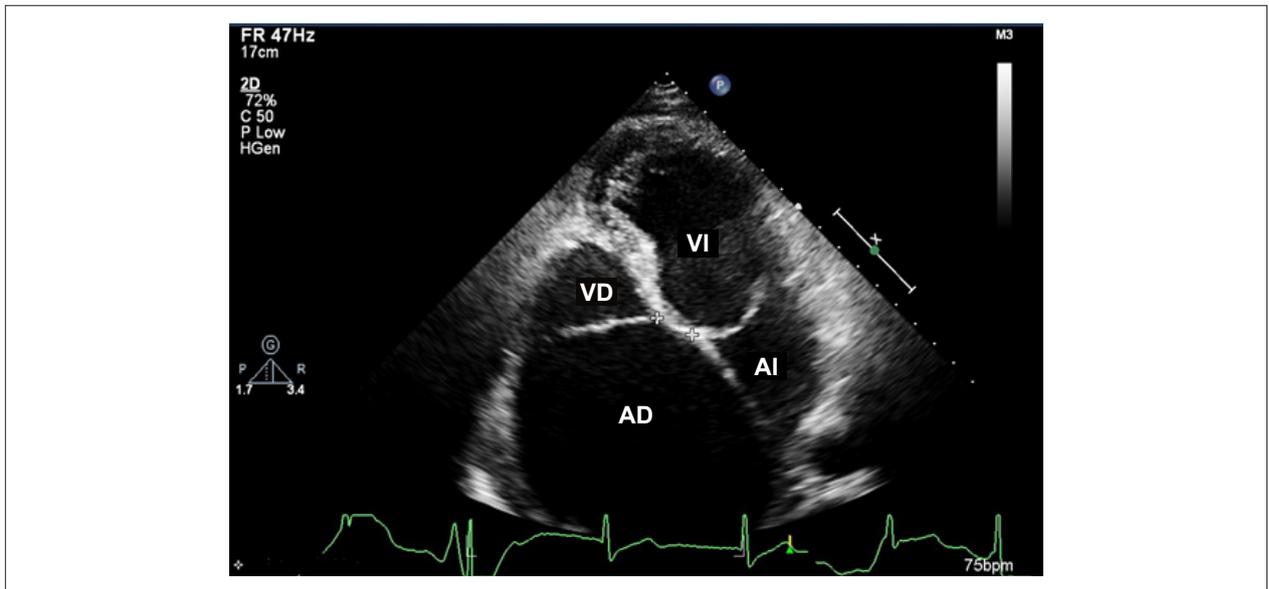


Figura 3 – Ausencia de desplazamiento distal de la valva septal de la válvula tricúspide. AD: atrio derecho; AI: atrio izquierdo; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

Esa entidad clínica aparenta tener influencia familiar, visto que hubo esa correlación en varios casos descritos en la literatura.²⁻⁵ No hay grado de predominio entre los sexos y, debido a su rareza, no hay una estimativa fidedigna de su prevalencia.^{2,3,5}

La presentación clínica de los pacientes con hipoplasia aislada de VD es bastante variable, pudiendo manifestarse desde formas de menor gravedad, que pueden no ser fácilmente reconocibles, hasta manifestaciones más graves que necesitan cirugía paliativa precozmente.^{2,3} Cuadros clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva y de cianosis pueden ser encontrados durante la infancia en casos graves.^{3,6} En los casos de menor gravedad, los síntomas pueden manifestarse más tardíamente, pudiendo presentar disnea, cianosis e hipocratismo digital.^{3,6} Comunicación interatrial y foramen oval patente son descritos en algunos casos. El inicio y la gravedad de los síntomas dependen del grado de la hipoplasia.³

Teniendo en cuenta la combinación de aumento atrial derecho, desviación del eje hacia la izquierda e hipertrofia ventricular izquierda, un importante diagnóstico diferencial es la estenosis tricúspide, que fue sospechada en buena parte de los casos descritos en la literatura.^{2,3} Además de eso, otros posibles diagnósticos diferenciales son la atresia tricúspide, la atresia pulmonar y la anomalía de Ebstein.³ Luego, es extremadamente importante diagnosticar y, si es necesario, tratar precozmente esos pacientes, teniendo el control neonatal una potencial importancia en la sospecha y en la confirmación diagnóstica de la hipoplasia aislada del componente apical del ventrículo derecho.

Los exámenes complementarios son de extrema importancia. El ECG usualmente demuestra señales de hipertrofia atrial derecha o biatrial, desviación del eje cardíaco para la izquierda, además de trastornos de la conducción atrioventricular.²⁻⁴ La radiografía de tórax contribuye poco para

el diagnóstico, visto que puede evidenciar una silueta cardíaca normal, una cardiomegalia y/o un flujo pulmonar normal o disminuido.²⁻⁵ El diagnóstico es frecuentemente determinado por el ecocardiograma, por el estudio hemodinámico o por la resonancia magnética.

El ecocardiograma demuestra una considerable reducción del tamaño del ventrículo derecho, principalmente del componente trabecular. Las válvulas tricúspide y pulmonar están normales. El componente apical está hipoplasiado. Además de eso, el foramen oval puede estar patente y puede haber comunicación interatrial como componentes compensatorios.¹

El estudio hemodinámico por cateterización cardíaca completa generalmente presenta una elevación en la presión atrial derecha. Un aumento en las presiones diastólicas iniciales y finales demuestra una reducción en la capacidad de llenado ventricular. Además, pueden ser encontrados *shunts* derecha-izquierda o bidireccionales, además de una saturación de oxígeno entre 66% y 90%.³

Por el análisis angiocardiográfico, el ventrículo derecho, por la visión anteroposterior, es pequeño, localizado medialmente y con una zona trabecular hipoplasiada o hasta ausente. El infundíbulo es normal. La contracción del ventrículo derecho es ineficaz, ocurriendo disminución en los volúmenes sistólico y diastólico.³

La resonancia magnética es un método diagnóstico excelente. Además de no utilizar radiación ionizante ni medio de contraste potencialmente nefrotóxico, proporciona una evaluación cardíaca más integral.⁷ Ella propicia el análisis de la anatomía cardíaca y vascular, de la función ventricular, de la perfusión miocárdica, además de la caracterización tisular de forma precisa.⁷ Luego, por la versatilidad y precisión diagnóstica, la resonancia magnética se volvió un método complementario de imagen bastante utilizado en la sospecha

Caso Clínico

y en la evaluación de las enfermedades de la aorta y de otros lechos vasculares, además de las cardiopatías adquiridas y de las congénitas, como la hipoplasia aislada del componente apical del ventrículo derecho.⁷

Estudios anatomopatológicos corroboran todos los hallazgos ya mencionados, demuestran un examen histológico de la cavidad ventricular derecha normal y diferencian la hipoplasia aislada del ventrículo derecho de la anomalía de Uhl, otra enfermedad rara que se caracteriza por la ausencia completa de la pared parietal del ventrículo derecho con las capas del epicardio y del endocardio sin interposición grasa.^{3,10}

En los últimos tiempos, los grandes avances en el contexto de la cirugía cardíaca pediátrica y en el mejoramiento de las técnicas de los procedimientos vienen contribuyendo para la mayor supervivencia del paciente.^{11,12} De ese modo, el tratamiento puede basarse en intervenciones precoces con anastomosis sistémico-pulmonar para los casos que evolucionan con cianosis e hipoflujo pulmonar, así como en cirugías de corrección definitiva, que incluyen el cierre del defecto del septo interatrial, cuando el VD es de tamaño razonable, o la corrección univentricular por medio de la Cirugía de Glenn o de Fontan.⁶

Conclusión

Este caso demuestra, por lo tanto, la importancia del ecocardiograma, aliado a la anamnesis y al examen físico, en

la elucidación etiológica de la insuficiencia cardíaca desde las causas más comunes hasta las más raras, como la hipoplasia aislada del componente apical del ventrículo derecho.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Lima CJM; Obtención de datos: Alcantara ACB; Análisis e interpretación de los datos: Freire ES; Redacción del manuscrito: Cavalcante FP; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Martins CA, Evangelista NL.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Oldershaw P, Ward D, Anderson, RH. Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologically right ventricle. *Am J Cardiol.* 1985; 55(6):862-4.
2. Amaral FT, Moreira-Neto FF, Sgarbieri RN, Carvalho SR, Haddad JL. Hipoplasia congênita isolada do ventrículo direito. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66(5):277-9.
3. Van der Hauwaert LG, Michaelsson M. Isolated right ventricular hypoplasia. *Circulation.* 1971; 44(3):466-74.
4. Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, Lewis DH. Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale. *Circulation.* 1961; 24(6):1388-402.
5. Becker AE, Becker MJ, Moller JH, Edwards JE. Hypoplasia of right ventricle and tricuspid valve in three siblings. *Chest.* 1971; 60(3):273-7.
6. Goh K, Sasajima T, Inaba M, Yamamoto H, Kawashima E, Kubo Y. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65(2):551-3.
7. Sara L, Szarf G, Tachibana A, Shiozaki AA, Villa AV, Oliveira AC et al. II Diretriz de ressonância magnética e tomografia computadorizada cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia e de Radiologia. *Arq Bras Cardiol.* 2014;103 (6 supl. 3):1-86.do Colégio Brasileiro
8. Gasul BM, Weinberg M Jr, Luan LL. Superior vena cava right main pulmonary artery anastomosis: surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle. *JAMA.* 1959;17(13):1797-803.
9. Goor DA, Lillehei CW. Congenital malformations of the heart. New York:Grune & Stratton; 1975.p.1-37
10. Ikari NM, Azeka E, Aiello VD, Atik E, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Anomalia de Uhl: diagnóstico diferencial e indicação de transplante cardíaco em lactente. *Arq Bras Cardiol.* 2001;77(1):69-72.
11. Freedom RM, Lock J, Bricker JT. Pediatric cardiology and cardiovascular surgery:1950-2000. *Circulation.* 2000; 102(Suppl 4):58-68.
12. Sadeghpour A, Kyavar M, Yousefnia MA, Chamanian S, Khajail Z, Sani ZA. hypoplastic right ventricle with multiple associated anomaly: a challenging, case for biventricular repair or univentricular approach. *Arch Cardiovasc Imag.* 2011;1(1):31-3.